

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE
L'ICHTYOSE FOETALE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 6 Février 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

MENTION « MÉDECINE »

PAR

Mihailo POPOVITCH

Né le 11 Décembre 1897, à BAÏNA-BACHTA (Serbie)

Examineurs de la Thèse : { MM. FRUHINSHOLZ, professeur . *Président.*
SPILLMANN, doyen
JOB, agrégé } *Juges.*
WATRIN, agrégé }

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

ANC. IMPRIMERIE VAGNER, 3, RUE DU MANÈGE

—
1924

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE
L'ICHTYOSE FŒTALE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 6 Février 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

MENTION « MÉDECINE »

PAR

Mihailo POPOVITCH

Né le 11 Décembre 1897, à BAÏNA-BACHTA (Serbie)

Examineurs de la Thèse : { MM. FRUINSHOLZ, professeur . *Président.*
SPILLMANN, doyen..... }
JOB, agrégé } *Juges.*
WATRIN, agrégé..... }

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

ANC. IMPRIMERIE VAGNER, 3, RUE DU MANÈGE

1924



UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. SPILLMANN, O *, I O

Assesseur : M. E. SIMON, *, I O.

Doyen honoraire : M. F. GROSS, O *, I O.

Professeurs honoraires : MM. NICOLAS, *, I O ; PRENANT, *, I O ;
F. GROSS, O *, I O ; HERRGOTT, O *, I O ; WEISS, O *, I O.

Professeurs

Chimie médicale et toxicologie.....	M. GARNIER, I O.
Hygiène.....	M. MACÉ, *, I O.
Clinique médicale.....	M. SIMON, *, I O.
Histoire naturelle médicale.....	M. VUILLEMIN, *, I O.
Médecine légale.....	M. P. PARISOT, O *, I O.
Clinique des maladies des enfants.....	M. HAUSHALTER, *, I O.
Anatomie pathologique.....	M. L. HOCHÉ, *, I O.
Clinique médicale.....	M. ETIENNE, *, I O.
Clinique chirurgicale.....	M. A. VAUTRIN, *, I O.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.....	M. L. SPILLMANN, *, I O.
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie.....	M. FRÉLICH, *, I O.
Physique médicale.....	M. LAMBERT, *, I O.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	M. A. FRUHNHOLZ, *, I O.
Histologie.....	M. COLLIN, *, I O.
Anatomie descriptive.....	M. LUCIEN, *, I O.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	M. P. JACQUES, *, I O.
Clinique des voies urinaires.....	M. P. ANDRÉ, *, I O.
Clinique chirurgicale.....	M. G. MICHEL, O *, I O.
Pathologie interne et chimique médicale propédeutique.....	M. RICHON, O *, I O, agrégé libre.
Physiologie.....	M. N...

Chargés de cours complémentaires

Accouchements (Cours théorique).....	M. S. REMY, I O, agrégé libre.
Clinique des maladies tuberculeuses (1)...	M. PERRIN, *, I O, agrégé.
Thérapeutique.....	M. PERRIN, *, I O, agrégé.
Clinique des maladies tuberculeuses (1)...	M. J. PARISOT, O *, I O, agrégé.
Pathologie expérimentale et pathologie générale.....	M. J. PARISOT, O *, I O, agrégé.
Pathologie externe.....	M. A. BINET, I O, agrégé.
Clinique chirurgicale élémentaire (1).....	M. BINET, *, I O, agrégé libre.
Clinique des maladies contagieuses.....	M. L. CAUSSADE, A O, agrégé.
Clinique ophtalmologique.....	M. JEANDELIZE, A O, agrégé.
Clinique des maladies mentales.....	M. LALANNE, I O.
Cours d'hydrologie.....	M. PERRIN, *, I O, agrégé.
Médecine opératoire.....	M. BARTHÉLEMY, *, I O, agrégé.
Clinique d'électrothérapie.....	M. LAMY, I O, agrégé.

Agrégés en exercice

M. H. ROBERT, I O.	M. L. JOB, *, I O.	M. MUTEL, *, A O.
M. M. PERRIN, *, I O.	M. P. JEANDELIZE, A O.	M. WATRIN, *, I O.
M. G. THIRY, *, I O.	M. L. CAUSSADE, A O.	M. HAMANT, I O.
M. J. PARISOT, O *, I O.	M. BARTHÉLEMY, *, I O.	M. CORNIL, I O.
M. P. MATHIEU, A O.	M. LAMY, I O.	M. DE LAVERGNE, *, I O.

Agrégés libres

MM. FÉVRIER, G O *, I O ; G. GROSS, *, I O ; S. REMY, I O ;
BUSQUET, I O ; BINET, I O ; FAIRISE, A O.

M. H. COIFFARD, I O, Secrétaire.

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, *, I O, Secrétaire honoraire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A M. ET M^{me} BORNET

A MES AMIS

G. PICHON — L. FÉLIX — L. MEYER

ET A TOUS MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR FRUHINSHÖLTZ

Chevalier de la Légion d'Honneur

Professeur de Clinique Obstétricale

Directeur de la Maternité de Nancy

AVANT-PROPOS

Avant de quitter ce beau pays de France où je fus reçu comme l'enfant adoptif dans ce moment de détresse qui succéda à l'horrible campagne de Serbie, je viens dire à tous ceux qui me resteront si chers et dont le souvenir restera mon étoile pendant toute ma carrière de médecin, l'hommage de mes sentiments les plus affectueux.

Tout d'abord, je tiens à présenter ma reconnaissance profonde à ceux qui ont présidé avec tant de dévouement à la préparation de mon avenir et en particulier à M. le Professeur Fruhinsholz qui accepta de présider ma thèse avec sa sollicitude coutumière; à M. le Professeur Spillmann, doyen de la Faculté; à MM. les Professeurs agrégés, Job et Watrin, et à tous mes Maîtres. A tous, mes sentiments du plus profond dévouement. Leur mémoire sera pour moi le soutien moral d'où jaillira la confiance dans les moments difficiles de ma carrière.

Salut à vous tous, mes frères Français, enfants de cette nation magnanime, ma seconde Patrie dont je suis à jamais fier d'appartenir.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

CHAPITRE PREMIER

DÉFINITION

Avant de donner de l'Ichtyose fœtale une définition qui nous semble la plus exacte, nous croyons qu'il serait très utile d'établir, auparavant, ce que l'on doit entendre par Ichtyose fœtale, et de bien déterminer la valeur de ce terme, et autres expressions qui sont employées par de nombreux auteurs pour désigner cette affection.

Nous passerons d'abord rapidement en revue l'opinion de quelques auteurs, et nous publierons ensuite les observations, en même temps nous nous efforcerons de rester, dans notre travail, sur le terrain de ces observations et recueillir les faits qui ont été cités.

Chez certains auteurs, ce terme d'Ichtyose fœtale n'existe pas. Ils désignent l'Ichtyose fœtale sous le nom d'Ichtyose congénitale, l'affection observée chez les enfants au moment de la naissance, et sous le nom d'Ichtyose vraie, l'affection qui apparaît à une date plus reculée de la naissance, mais ces deux affections n'ont aucune autre différence.

D'autres auteurs, tels que (Hébra, Bland, Behrend, Sulton, Besnier, Lenglet, Thibierge, Legrain, Darier, etc., etc.), considèrent que l'Ichtyose vulgaire ou vraie et l'Ichtyose fœtale sont deux maladies très différentes.

Mais il est une opinion opposée (Tomassoli, Chab, Mineau, etc.), laquelle admet qu'il n'existe entre l'Ichtyose fœtale et l'Ichtyose vraie, que des différences d'intensité, de gravité, mais non de nature, et les deux maladies sont dues à un seul et même processus.

Nous croyons devoir abandonner complètement le qualificatif congénital, en ne gardant que les termes d'Ichtyose vraie, pour les cas observés chez l'adulte, et d'Ichtyose fœtale, ceux observés chez l'enfant, soit au moment de la naissance, soit peu de temps après cette époque.

Et maintenant, comment définir l'Ichtyose fœtale.

Hébra, dans son *Traité des Maladies de Peau*, décrit l'Ichtyose fœtale, à laquelle il donne le nom de congénitale, de cette façon : « L'Ichtyose congénitale est une affection bizarre, dans laquelle la peau du nouveau-né est d'un rouge brun, rude, fendillée et décollée sous forme de grandes lamelles et présente dans son aspect, une certaine analogie avec enveloppe d'une pomme cuite, ou avec celle d'un cochon de lait rôti, ou encore avec une brûlure de la peau produite par un liquide médiocrement chaud. » Nous trouvons que cette définition est insuffisante et les lésions ne sont pas bien décrites.

Nombreux sont encore des auteurs qui ont plus ou moins bien décrit cette affection.

Enfin, avec les travaux de Balantyne, Firmin, Thibierge, nous arrivons à des descriptions plus nettes et plus complètes.

Balantyne, dans son ouvrage *The diseases of the fœtus*, décrit bien l'Ichtyose fœtale. Il établit dans la même maladie deux types différents; type grave et type moyen.

Ce peut être les mêmes types que Brocqu, dans son ouvrage *Dermatologie Pratique*, a décrit sous le nom de « Kératome malin diffus congénital » qu'il appelle encore Ichtyose fœtale et Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hépérépidermotrophie.

Mais de tous ces auteurs, Firmin et Thibierge nous ont donné la meilleure définition, celle que nous adopterons en ajoutant ce que nous croyons lui manquer.

Nous proposerons donc la définition suivante :

L'Ichtyose fœtale est une difformité de la peau apparaissant soit au moment de la naissance, soit peu de temps après cette époque, probablement développée aux environs du quatrième mois de la vie intra-utérine, et caractérisée par la présence sur tout le corps; avec exagération en certains points, de plaques épidermiques plus ou moins épaissies de coloration variable, séparées les unes des autres par des sillons plus ou moins profonds et qui, une fois tombées, tendent toujours à se reproduire.

Cet épaississement de l'épiderme s'accompagne de la sécheresse de la peau sur tous les points, sauf de la face palmaire des mains et la face plantaire des pieds, où il existe une humidité permanente.

La lésion cutanée s'accompagne très souvent de difformités de la bouche, du nez, des oreilles et surtout des paupières.

Cette affection, le plus souvent mortelle dans les cas graves, n'entraîne pas fatalement la mort, et peut, parfois, présenter un degré plus ou moins marqué de guérison.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

Après la définition que nous avons donnée à l'Ichtyose fœtale, nous allons, maintenant, rechercher les premières allusions faites par les auteurs à cette affection cutanée, qui est restée longtemps ignorée ou confondue avec d'autres maladies cutanées; en même temps nous allons suivre le progrès que fit la science sur la nature des lésions observées.

Hébra fut le premier auteur qui a décrit une maladie analogue à l'Ichtyose. Il la décrit sous le nom d'*Albarras nigra*.

Nous retrouvons des mentions de cette affection cutanée dans Bartholin, Panarolus, qui la range parmi les lichens, la lèpre, la gale, etc. Boissier des Sauvages fut le premier auteur qui lui donne une description nette et la nomme Lèpre ichtyose; faisant usage le premier de ce nom, il la considère comme identique à l'*Impetigo excoriativa* de son temps.

La plupart de ces auteurs n'ont décrit que les véritables difformités de la peau et donnèrent les

descriptions plus ou moins fantaisistes d'hommes livus, d'hommes pores-épics, d'hommes hérissons, d'hommes à écailles. Boissier des Sauvages affirme avoir observé un malade qui avait non seulement les écailles, mais encore l'odeur du poisson.

Mais avant Wallan, nous ne trouvons pas de description régulière, c'est lui qui donne la description à peu près complète de l'Ichtyose. Dans la suite nous trouvons d'autres descriptions et les discussions sur la nature des lésions et leur localisation dont nous parlerons dans le chapitre de l'anatomie pathologique.

Mais tous ces auteurs ne parlent que de l'Ichtyose en général et n'ont pas distingué les deux variétés de l'Ichtyose vulgaire et d'Ichtyose fœtale.

D'après Ballantyne et Firmin, le premier cas d'Ichtyose fœtale bien constaté semble avoir été rapporté, en 1792, par Richtler, dans son traité *Dissertation de infanticidio*; mais la description de cette maladie était imparfaite et insuffisante. Hinze décrit cette affection plus nettement. Steinhausen, en 1828, et Behrand, en 1839, décrivent chacun un cas d'Ichtyose fœtale.

Dans sa thèse, Seilgmann publie toute une série d'observations.

Limpsur a particulièrement étudié l'Ichtyose fœtale.

Müller, en 1850, publia une observation très détaillée.

Houel, en 1853, rapporte un cas à Paris. En 1854, Okel présente deux cas observés dans une même famille, et Schabel publie un cas et donne une description très nette de l'examen macroscopique et microscopique de la peau.

Lebert discute, dans son travail sur les cas d'Ichtyose fœtale et donne des conclusions précises.

En 1869, Ihan, dans sa thèse, donne une description très complète d'un cas d'Ichtyose fœtale.

En 1875, Barkou publie un cas compliqué de Pemphigus; Nayler publie quatre cas observés dans un hôpital à Londres,

En 1875, F. Hébra discute sur la nature de cette affection et déclare que cette affection n'est pas de l'Ichtyose, mais de la Séborrhée généralisée.

En 1878, parut la publication par Houel et, en 1879, observation de Gidon et thèse de Pelletier.

Kyber, en 1880, a fait, sur cette maladie, un travail de la plus haute importance.

En Amérique, les premiers cas furent signalés par Smith, Wheelock et Livingshon.

En 1885, Behrend publie une observation très complète, sous le titre « Atrophie congénitale idiopathique de la peau ».

En 1886, Bland Sulton présente un cas d'Ichtyose fœtale à la *Société de Médecine et de Chirurgie de Londres*.

De 1886 à 1889, ce sont les publications de Tomasoli, Munich et Schab.

Thiberge, en 1889, publie dans le *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*, un article sur l'Ichtyose intra-utérine qui est, nous le croyons, le mieux fait sur cette question.

En 1891, paraît la thèse de J.-M. Allain, à Bordeaux.

Depuis 1892, la question est traitée plus souvent et de différentes façons. Hallopeau et Wattelet

publièrent une observation. Bar présente un cas d'Ichtyose fœtale. Thiberge publie la description très détaillée d'un cas qu'il a observé dans le service de Besnier.

En 1894, c'est Giovannini qui publie un cas et Jeanselme cite le fait de quatre enfants de la même famille, tous atteints de l'Ichtyose fœtale, tandis que un cinquième est mort ichtyosique.

Schevrel signale la thèse de Firmin, à Paris, sur l'Ichtyose fœtale, travail très bien fait et qui nous a beaucoup servi pour mettre au point le travail que nous avons choisi de faire.

Hardy, en 1896, dans son *Traité pratique de Dermatologie*, ne parle que de Ichtyose.

Enfin, vient les travaux de différents auteurs français et étrangers.

La même année paraît la thèse de Gels, à Paris, puis vient la publication de Fournier, en 1899.

En 1898, Thiberge publie ses travaux sur l'Ichtyose fœtale et donne deux observations bien décrites dans tous les détails.

Dans le courant de cette année, paraît la thèse de Firmin, à Paris, le travail, bien fait, avec de nombreuses observations à l'appui de ses conclusions. C'est en réalité dans cette thèse, que nous avons pu trouver le plus de détails pour notre thèse, et les observations que nous publions sont, pour la plupart, choisies dans cette thèse.

Il nous semble, qu'avec le travail de Firmin, la question sur la dénomination de l'Ichtyose fœtale est nettement tranchée et la description qu'il donne de cette affection est des plus intéressantes.

Hallopeau et Leredde, dans leur *Traité pratique de Dermatologie*, parut en 1900, donnent, de cette affection, une description très intéressante et parlent des cas qu'ils ont eu l'occasion d'observer, mais toutefois, cette description n'est pas suffisante et pas si claire, comme dans la thèse de Firmin.

Enfin viennent les nombreux auteurs qui, tous, publient des observations et font des conclusions très différentes au point de vue étiologique et de Pathogénie de cette maladie, mais la plupart d'entre eux lui donne le nom de l'Ichtyose fœtale. En 1902, thèse de Lenglet.

En 1903, publication de Meneau, Gassman en 1904, puis encore d'autres auteurs qui ont plus ou moins parlé de l'Ichtyose vulgaire.

En 1907, Brocq, dans son traité, parle de l'Ichtyose fœtale mais l'appelle encore Intra-Utérine et Kératome malin diffus congénital, le nom qui ne doit pas se donner à l'Ichtyose fœtale et nous exposerons au chapitre diagnostic pourquoi. Il décrit encore, dans son ouvrage, une affection ressemblant beaucoup à l'Ichtyose fœtale et qu'il appelle Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie, il nous semble que c'est bien l'Ichtyose fœtale accompagnée avec erythrodermie plus ou moins prononcée.

Même année paraît la thèse de Paul Riou, à Lyon, parlant surtout de l'étiologie de l'Ichtyose vulgaire et en même temps de l'Ichtyose fœtale.

En 1908 et 1909, ce sont Winfiels, Vincin, Macloed, Cramer, etc., tous parlant plus ou moins de l'Ichtyose vraie ou l'Ichtyose fœtale.

Puis, nous trouvons surtout dans la littérature étrangère, les observations et les différents travaux sur l'Ichtyose fœtale.

De 1910 à 1920, ce sont Roux, Martinotti, Bruhus, Tommasi, Cohn, Unger, Boardmann, Bow-man, Riehl, etc., etc.

Nous regrettons de n'avoir pas pu nous procurer de lire tous ces auteurs, la plupart des journaux et revues médicaux n'étant pas envoyés en France pendant la guerre.

En 1921, Thibierge et Legrain publièrent, dans les *Annales de Dermatologie et Syphilographie*, le plus intéressant travail sur l'Ichtyose fœtale, avec quatre observations et la description très nette et complète de cette affection.

En 1920, Guillermin publie un cas d'Ichtyose fœtale.

En 1922, Yordan et Van Leenwan nous donnent des renseignements précis de cette maladie.

En 1923, nous trouvons un seul cas d'Ichtyose fœtale observé par nos Maîtres, M. Fruhinsholtz et M. Spillmann, et qui est le point de départ de cette thèse et dont nous leurs sommes bien reconnaissants d'avoir bien voulu nous confier le sujet.



CHAPITRE III

SYMPTOMES

L'Ichtyose fœtale est une affection de la peau apparaissant soit au moment de la naissance, soit peu de temps après cette époque, caractérisée par ses lésions épidermiques toujours identiques à elles-mêmes, accompagnées, très souvent, par des difformités du côté des yeux, de la bouche, du nez et, en général, du côté de tous les orifices naturels. Cette affection donne à l'enfant un aspect repoussant.

Dans les cas légers, les symptômes cutanés sont les seuls que l'on observe.

Sur toute l'étendue du corps, la peau semble recouverte d'une mince couche de collodion, de coloration blanchâtre. Cet enduit, au contact de l'air, se dessèche, se fendille, se craquèle, formant de petites écailles blanches, adhérentes en leur centre et soulevées sur leurs bords, lesquels se relèvent et s'enroulent sur eux-mêmes. Il semble que l'enfant a été mis dans un sac, d'une consistance cornée, qui

l'empêche de s'étendre et qui, trop étroit pour envelopper tout le corps, se fendille, de place en place, en formant de grandes fissures. Ces fissures se forment souvent après la naissance du sujet, lorsque celui-ci commence à faire des mouvements; bien des fois elles se produisent pendant la vie intra-utérine ou pendant l'accouchement.

Les squames ainsi formées, tombent assez facilement; mais se produisent avec la même rapidité.

Mais dans les cas graves, la lésion change complètement et s'accompagne presque toujours avec différentes difformités.

L'intensité des lésions varie peu, chez un même sujet, d'une région à une autre.

Les lésions consiste en plaques assez épaisses, d'une consistance cornée, rappelant celle du cuir durci. Le corps de l'enfant semble couvert d'une couche de l'enduit sébacé. La peau a une coloration sale jaune clair allant jusqu'au noir, les plaques écailleuses sont limitées par des fissures et par des sillons plus ou moins larges, plus ou moins profonds et de coloration rouge.

Ces sillons n'ont pas de siège ni de forme déterminés : pourtant, en passant en revue les différents cas un peu détaillés que nous possédons, nous voyons qu'il y a quelques sillons auxquels on peut affecter une direction générale à peu près constante.

Sur le crâne, les sillons sont généralement antéro-postérieurs. Ils sont uniques ou multiples. Sur la face, la disposition des fissures est rayonnée.

Sur le cou, les sillons sont de forme circulaire et perpendiculairement à l'arc du cou.

Sur le tronc, nous ne trouvons pas de disposition constante : mais presque toujours les sillons sont nombreux et leur disposition est généralement symétrique.

Les membres sont parfois parcourus par ces sillons verticaux ; mais, le plus souvent, ils ne présentent que des sillons circulaires, occupant surtout les régions articulaires, principalement le poignet.

La disposition des plaques suit la direction des sillons et leurs dimensions varient suivant le nombre des sillons. Sur les diverses régions du corps, les sillons qui parcourent la peau ont une coloration rouge, de nuance variable, allant du violacé au pourpre.

Par suite des mouvements, il arrive que ces sillons se transforment en surfaces saignantes. Leur largeur et leur longueur sont extrêmement variables ainsi que les dimensions des plaques épidermiques ou écailles qu'ils circonscrivent : ils atteignent parfois jusqu'à cinq et même dix millimètres de largeur. Les plaques, d'épaisseur variable, et généralement d'autant plus épaisses que la couche épidermique normale est plus développée dans la région qu'elles occupent, sont quelquefois imbriquées les unes sur les autres. Le plus souvent, leurs bords ne se touchent pas et sont tantôt taillés à pic, tantôt et plus souvent amincis de façon à atteindre progressivement le niveau du sillon moyen ; quelquefois aussi, relevés et détachés dans une étendue plus ou moins considérable : parfois les difficultés de l'extraction du fœtus ont amené la chute de plaques plus ou moins étendues qui laissent à leur place des surfaces saignantes.

Les cheveux, lorsqu'ils existent, sont fins, courts et soyeux, mais le plus souvent, font complètement défaut.

Toutes les malformations que l'on peut observer dans l'Ichtyose fœtale, c'est certainement à la face que l'on rencontre les plus marqués. Elles portent sur tous les organes : les yeux, le nez, la bouche et les oreilles; et l'ensemble de ces malformations donne à la physionomie une aspect particulier et horrible à voir.

Les yeux ont l'air de faire complètement défaut. L'orbite, de chaque côté, est remplie par une tumeur molle, d'apparence charnue, de coloration rouge parfois sanguinolente. Si on sépare l'une de l'autre les deux parties qui composent cette tumeur, on trouve, derrière elle, le globe de l'œil, normal, sans épaissement de ses membranes. Cette tumeur est formée, en réalité, par les paupières; celles-ci, par suite de la rétraction de la peau qui les recouvre, se retournent en mettant à nu la conjonctive. La paupière supérieure est généralement plus atteinte que la paupière inférieure.

Les cils font généralement défaut, lorsqu'ils existent ils sont en très petit nombre.

Le nez n'est représenté, le plus souvent, que par une faible élévation de la peau; parfois même, cette légère saillie manque entièrement et la place du nez n'est marquée que par la présence de deux orifices arrondis sur le même plan que la peau des joues et qui correspondent aux narines.

La bouche, de forme arrondie, est maintenue ouverte par la retraction des lèvres. Elle forme un orifice béant entouré d'une masse circulaire rouge qui est la muqueuse labiale. Sur tout le pourtour des lèvres, on trouve de nombreux sillons présentant une disposition rayonnée très nette, tous ces sillons se détachent de la muqueuse des lèvres pour s'étendre sur les joues et sur le menton.

Cet état de béance de la bouche est un des des symptômes les plus graves de Ichtyose fœtale, car l'immobilisation continuelle des lèvres empêche les mouvements de succion et l'enfant, incapable de se nourrir, meurt d'épuisement au bout de quelques jours. Cette difformité de la bouche et des lèvres, n'existe, à un degré inquiétant du moins, que dans les cas très intense, mais la disposition rayonnée des sillons péribuccaux est absolument constante et s'observe même dans les formes atténuées de la maladie.

Derrière les lèvres ainsi retournées, on voit les gencives, généralement normales. Les dents congénitales sont tout à fait exceptionnelles. Quant aux dents ordinaires, lorsqu'on peut les observer dans un cas de survie, elles présentent des déformations et des défauts d'implantation qui rappellent assez bien les dents de syphilitiques héréditaires; ce qui a permis à certains auteurs de s'appuyer sur ce fait pour établir l'origine syphilitique de l'Ichtyose fœtale.

Au fond de la cavité buccale, en arrière des gencives, on aperçoit la langue formant une sorte de gros moignon rouge.

Les oreilles présentent aussi des déformations très

caractéristiques. Lorsque le pavillon existe, il est très petit, mal dessiné, sans bourelets ni dépressions, presque appliqué contre le crâne; mais très souvent, il fait complètement défaut. Parfois même, l'oreille n'est représentée que par un petit tubercule rougeâtre sans ouverture. Le cou est généralement court.

En dehors des sillons et des plaques écailleuses, le tronc ne représente guère d'autres symptômes remarquables.

Les organes génitaux sont habituellement rudimentaires.

L'anus, sur le même plan que les fesses, est généralement très étroit, parfois même, mais rarement, il est complètement imperforé.

Les membres sont gênés dans leurs mouvements par l'épaisseur de la couche épidermique qui les enserre comme dans une cuirasse. Le malade, en cherchant de remuer, provoque l'apparition des sillons et en augmente la largeur s'ils sont déjà produits. Les fissures sont très augmentées au niveau des plis articulaires.

Dans leur partie supérieure, les membres ne présentent pas de difformités notables, mais on ne peut pas en dire autant de leurs extrémités inférieures. Outre les sillons circulaires que l'on observe au niveau des articulations phalangiennes, les doigts se trouvent parfois très défigurés et peuvent même, dans les cas extrêmes, faire complètement défaut.

Les ongles, en cas de survie, poussent très vite. La main présente une humidité particulière.

Du côté des viscères on ne trouve, presque jamais,

rien d'anormal : toutes les fonctions naturelles s'accomplissent régulièrement.

La température de ces enfants n'a été citée dans nos observations que dans un seul cas où elle est en-dessous de la normale.

Nous croyons pouvoir dire, et c'est notre opinion personnelle que, dans les cas graves, la température est au-dessous de la normale et que c'est une des causes de la mort de ces enfants, entre bien d'autres que nous avons indiquées.

Dans les cas légers, la température est presque toujours normale.

La transpiration est toujours diminuée, mais pas abolie, sauf aux paumes des mains et aux plantes des pieds, où il existe un état d'humidité permanente.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique est une question très controversée et encore bien incomplètement étudiée, la nature des lésions de l'Ichtyose fœtale jusqu'à l'heure actuelle n'est pas résolue.

En 1859, Hébra, s'appuyant sur les travaux de Tilesicus, Martin, Rayer, Maem, G. Simon et Ed. Wilson, il dit : « Des squames, écailles, lamelles, plaques, aspérités, etc., consistent toute en un épaissement de l'épiderme à l'intérieur duquel quelques auteurs prétendent avoir trouvé, à côté des cellules épidermiques une masse amorphe que l'on ne rencontre pas dans l'épiderme normal et qui est disposée en couches circulaires très régulières.

Hébra disait encore que toute maladie de la peau qui se développait avant l'âge de deux ans, n'était pas de l'Ichtyose et, par conséquent, il refusait d'admettre à l'Ichtyose fœtale la qualité de l'Ichtyose.

Aujourd'hui, la plupart des auteurs ont reconnu

que les lésions de l'Ichtyose fœtale et celle de l'Ichtyose vraie sont sensiblement les mêmes.

Nombreux sont les auteurs qui ont fait des examens microscopiques des lésions de l'Ichtyose fœtale, mais toutes ces discussions ne nous donnent pas assez de détail et nous les passerons sans les reproduire. Nous ne citerons que deux études des lésions de l'Ichtyose fœtale faite par M. Thibierge et M. Darier, avec lesquelles nous croyons pouvoir donner le plus de détails sur les connaissances actuelles de l'anatomie pathologique de l'Ichtyose fœtale.

M. Thibierge, dans son article du *Dictionnaire encyclopédique*, s'exprime ainsi :

« Lorsque l'on sectionne les plaques épidermiques, on constate que leur épaisseur, variable suivant les sujets et suivant les régions du corps, mesure ordinairement de 3 à 6 millimètres.

Au microscope, on voit déjà, à un faible grossissement, que l'épiderme forme une couche continue, recouvrant aussi bien les saillies qui constituent les plaques que les sillons qui la circonscrivent; mais, tandis qu'au niveau des sillons il est plus mince que sur un fœtus du même âge, au niveau des saillies il est considérablement augmenté d'épaisseur. Dans le cas de Houel et Chambard, l'épaisseur de la couche cornée au niveau des sillons était à peu près uniforme, variant seulement de 40 à 50 millimètres, tandis qu'au niveau des plaques, elle était beaucoup plus inégale et mesurait de 1.200 à 2.200 millimètres, c'est-à-dire, de trente à cinquante fois l'épaisseur observée au niveau des sillons. Ces variations portent uniquement

sur la couche cornée; le corps de Malpighi a une épaisseur uniforme au niveau des plaques comme au niveau des sillons : comparé au corps de Malpighi d'un fœtus sain, il est tantôt d'épaisseur normale, plus souvent hypertrophié dans les proportions variables. Les prolongements qu'il fait pénétrer entre les papilles sont, comme le corps muqueux lui-même, tantôt normaux, tantôt très amplifiés. Les cellules de la couche de Malpighi sont tantôt normales, de formes cylindriques et réduites à une seule couche, tantôt formant deux ou trois couches de cellules rondes à noyaux très volumineux, sur lesquelles repose une couche unique de cellules cylindriques. La couche cornée est séparée de la couche de Malpighi par une couche de cellules allongées parallèlement à la surface de la peau, puis par une couche de larges cellules à bords nets et dentelés qui sont plus volumineuses que dans la peau normale.

Quant à la couche cornée, elle est remarquable par la présence d'une série d'orifices destinés au passage des poils et renfermant, avec ceux-ci, une certaine quantité de matières sébacées. Nombreux surtout au cuir chevelu, ils lui donnent un aspect spongiforme signalé par Müller; autour de ces orifices, les cellules épidermiques affectent une disposition concentrique, comparable aux lamelles du bulbe de l'oignon, qui rappelle les globes épidermiques des épithéliomas. Dans l'intervalle de ces amas concentriques, les cellules épidermiques sont disposées parallèlement à la surface de la peau. De même que dans l'épiderme normal, les limites des cellules deviennent de moins en moins

nettes en se rapprochant de la surface libre, les noyaux deviennent de moins en moins nombreux puis, finissent par disparaître et il ne reste plus qu'une couche homogène de substance kératinisée et que l'on désigne sous le nom de Kératome.

Les annexes de l'épiderme subissent des modifications plus ou moins considérables. Les glandes sudoripares, souvent en tous points normales, sont quelquefois atrophiées (Müller); leur conduit excréteur traverse la couche cornée au milieu de laquelle il est facilement reconnaissable. Les glandes sébacées, parfois normales, sont plus souvent incomplètement développées et remplies de matière sébacée que l'inextensibilité de la couche cornée n'a pas laissé s'écouler; une partie de leurs cellules ont subi la dégénérescence graisseuse totale, d'autres ont subi la transformation cornée. Si ces modifications glandulaires sont presque toujours inconstantes et presque toujours peu intenses, il en est autrement des poils qui présentent des modifications portant surtout sur leur direction.

Nous avons déjà signalé les modifications de la couche cornée aux points où ils la traversent. Il faut, en outre, relever la disparition d'un certain nombre d'entre eux, mais plus encore leur changement de direction; quelquefois, ils traversent la couche cornée perpendiculairement à sa surface et parallèlement les uns aux autres (cas de Kyber); plus souvent ils s'inclinent dans l'épaisseur même de la couche cornée et la traversent sous un angle qui peut atteindre 45° environ, parfois encore, ils sont couchés dans l'épaisseur de cette couche, les poils pris dans toutes leur

longueur, les cheveux, dans la plus grande partie de celle-ci. Les bulbes pileux sont souvent atrophiés par suite de la compression qu'exerce sur eux la matière sébacée dont la rétention est produite par les modifications de la couche cornée, quant aux poils eux-mêmes, ils sont peu développés, leurs gâines sont presque toujours plus ou moins kératinisées.

Au-dessous de l'épiderme si profondément altéré, le derme est absolument sain, les papilles seules sont quelquefois hypertrophiées au niveau des plaques épaisses, peu développées au contraire au niveau des sillons (cas de Houel, Robin), mais, le plus souvent, elles ne sont augmentées ni en hauteur ni en épaisseur et, si elles paraissent quelquefois plus élevées qu'à l'état normal, cela tient à l'augmentation de l'épaisseur des cellules du corps muqueux de Malpighi. Mais ni au niveau des papilles, ni dans la couche sous-papillaire, le derme ne présente aucune modification. La couche graisseuse sous-dermique est seule, dans la plupart des cas, peu développée, sans présenter, d'ailleurs, d'altération de la structure.

Les lésions que nous venons de décrire peuvent se résumer ainsi :

1° Augmentation considérable de l'épaisseur de la couche cornée;

2° Lésions peu considérables et encore mal définies du corps muqueux de Malpighi;

3° Intégrité absolue de derme.

Pour compléter l'étude des lésions observées chez les enfants atteints d'Ichtyose fœtale, signalons la

rareté des vices de conformations anales, pied bot, etc., et l'existence des congestions viscérales multiples analogues à celles que l'on trouve à l'autopsie des sujets morts à la suite de brûlures étendues.

D'après Darier, la caractéristique de l'Ichtyose fœtale réside surtout dans la répartition de la graisse que l'on trouve en moins grande abondance dans la couche cornée que normalement. L'hyperkératose congénitale serait accompagnée d'une hypertrophie des glandes, spécialement des sudoripares et de l'atrophie d'une partie des follicules, tandis que l'Ichtyose vulgaire présenterait des glandes sébacées atrophiées en partie ou en totalité, quelquefois kystique ainsi que des sudoripares profondément altérés et des follicules atrophiés. Quant aux papilles, elles seraient allongées et irrégulières, dans le premier cas, moins développées que normalement, dans le second.

Toutes les différences histologiques que nous avons brièvement rappelées, ne sont pas si nettes et dans les travaux les plus consciencieux, nous n'avons pas pu trouver un seul caractère essentiel permettant de séparer anatomiquement, d'une façon certaine, l'Ichtyose vraie de l'Ichtyose fœtale.

Cette question anatomo-pathologique, à l'heure actuelle, reste encore bien vague et bien obscure. Nous venons d'indiquer ce que l'on sait jusqu'à présent de cette affection.



CHAPITRE V

ETIOLOGIE

L'Étiologie de l'Ichtyose fœtale se résume en de pures hypothèses.

Thibierge, dans son article *Pratique dermatologique* sur l'Ichtyose fœtale, dit : « Tout ce que l'on en sait se réduit à l'absence d'hérédité. » Et c'est déjà beaucoup. Okel, Rona, Houel, Mendes de Costa et d'autres, ont cependant vu plusieurs enfants de la même famille atteints d'Ichtyose fœtale. Ces faits ont été interprétés, par quelques auteurs, comme des arguments en faveur de la nature héréditaire de l'Ichtyose fœtale.

On n'a pas manqué non plus, comme pour toutes les difformités congénitales, d'invoquer l'influence des émotions, des envies... éprouvées par la mère pendant la grossesse. Il n'est pas besoin de s'attarder à réfuter cette opinion que l'on s'étonne de retrouver encore adoptée par quelques auteurs.

On a insisté sur la syphilis, mais dans la syphilis,

par exemple, les enfants sont d'autant moins touchés que l'infection de leurs parents est plus ancienne, dans l'hérédité alcoolique, au contraire, les enfants sont d'autant moins dégénérés que le père était plus jeune au moment de la fécondation, mais qu'il y ait accroissement des tares d'un enfant ou, au contraire, décroissance, il existe toujours une progression. Rien de semblable dans l'Ichtyose fœtale qui donne bien plus l'impression d'une affection datant de la vie intra-utérine, c'est-à-dire, d'une affection congénitale.

On a signalé aussi l'atrophie de la glande thyroïde, mais nous n'avons trouvé qu'une seule observation.

Nous pensons donc que l'Ichtyose fœtale est congénitale; si elle se constate quelquefois chez frères et sœurs, c'est que la mère, par son tempérament, son genre de vie, ses habitudes ou sa nourriture, s'expose fréquemment, pendant ses grossesses, à la même cause pathogène.

On a publié aussi quelques observations de malades semblant rentrer dans la grande catégorie de l'Ichtyose fœtale et pour lesquels l'hérédité paraît être le principal facteur étiologique. Mais presque toujours le diagnostic est douteux et peut facilement prêter à discussion.

Il est vrai que certaines Kératoses localisées et spécialement la Kératodermie palmaire et plantaire sont essentiellement héréditaires et familiales. Mais ce n'est pas la forme de l'Ichtyose fœtale.

Dans la plupart des observations que nous avons trouvées, les parents sont bien portants et les enfants sont nés tout de même avant le terme.

Notre opinion personnelle est que l'Ichtyose fœtale, dans les cas typiques, est indiscutablement congénitale et c'est le caractère le plus important de ses éléments étiologiques.

Quant à la cause même de l'Ichtyose fœtale, elle est inconnue. On a incriminé la syphilis, tuberculose, alcoolisme, mariage consanguins, un vice général de la nutrition, etc... Nous pensons que le nombre des alcooliques, des syphilitiques et des tuberculeux est vraiment trop élevé en comparaison de la rareté des Ichtyose fœtales, pour qu'il semble logique de faire des unes la conséquence des autres; d'autre part, le fait seul de la diversité des causes présumées est une preuve suffisante de la valeur qu'il convient d'attribuer à chacune d'entre elles.

Dans nos observations nous n'avons pas trouvé un seul cas de la syphilis nette, Wassermann, dans tous les cas, a été négatif. Tout de même, dans l'observation n° VIII, cas observé par Firmin, il nous semble que la syphilis existe chez les parents, ce qui nous porte à croire à la syphilis, ce sont ces accouchements successifs, des fœtus morts nés et macérés que l'on observe seulement dans la syphilis. Dans toutes les observations que nous avons vues, nous n'avons pas pu trouver une cause bien nette de cette maladie, qui aurait pu nous mettre sur la voie des recherches précises et nous amener à arriver à un résultat satisfaisant.

Tout au plus, on peut admettre que ces affections jouent un rôle adjuvant dans le développement des hyperkeratoses cutanées.

Une chose demeure, cependant, qui nous paraît capitale, c'est que l'Ichtyose fœtale est congénitale, qu'elle semble frapper accidentellement l'individu pendant sa vie intra-utérine, tandis que l'Ichtyose vulgaire est une dystrophie héréditaire et familiale.



CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

L'Ichtyose fœtale constitue un type pathologique net et précis, caractérisé par ses lésions épidermiques toujours identiques à elles-mêmes, par l'aspect de la peau après la chute des productions épidermiques.

L'aspect que présente la peau ichtyosique avec des plaques blanches et des sillons rouges, l'épaisseur de ces plaques et leur consistance cornée, les malformations du visage, la date d'apparition des lésions, soit pendant la vie intra-utérine, soit immédiatement après la naissance, tous ces caractères sont bien propres à l'Ichtyose fœtale et ne permettent pas de confondre cette affection congénitale avec les autres maladies de la peau dans lesquelles on rencontre des squames : psoriasis, pityriasis, dermatite exfoliatrice, etc.

Mais, ce qu'il convient de bien établir à propos du diagnostic d'Ichtyose fœtale, ce sont les rapports qui existent entre cette affection et l'Ichtyose vulgaire. Il nous faut rechercher si les affections désignées sous

ces deux noms sont une seule et même maladie, si elles sont deux formes différentes d'une même maladie, ou deux maladies tout à fait distinctes.

De ce qu'elles étaient désignées sous le même nom, bien des auteurs concluaient que c'était une seule et même maladie. Or, il n'en est rien; la symptomatologie des formes typiques d'Ichtyose fœtale correspond si peu à celle de l'Ichtyose vulgaire au point de vue de la localisation des lésions, que Lenglet a pu dire que les hyperkératoses diffuses congénitales étaient, par leur siège, des Ichtyoses interverties. Sans doute, dans les deux affections, ce qui frappe l'observateur, c'est l'hyperkératose, mais cet épaississement de la peau est distribué si différemment, que déjà, au premier coup d'œil, l'une ne rappelle guère l'autre. On sait, en effet, que l'Ichtyose vulgaire est localisée de préférence à la surface d'extension des membres et qu'elle respecte d'une manière plus ou moins absolue, les plis articulaires, les parties génitales, le cou, les régions palmaires et plantaires ainsi que la face qui est tout au plus le siège d'une légère desquamation furfuracée. L'Ichtyose fœtale, au contraire, occupe la totalité des téguments, la face y comprise et le maximum de ses lésions se rencontre dans les plis; la paume des mains et la plante des pieds sont fréquemment atteintes d'une manière intense. Les autres différences symptomatiques sur lesquelles on a insisté sont les suivantes : Alors que dans l'Ichtyose vraie, la peau est uniformément sèche et que les sécrétions sudorales et sébacées sont diminuées, dans l'Ichtyose fœtale, au contraire, la sudation est augmentée ou normale et

l'enduit sébacé est très souvent intense, spécialement au cuir chevelu. En outre, dans l'Ichtyose vraie, les poils, qui subissent des processus atrophiques, sont presque absents dans les régions les plus atteintes et les ongles, quoique souvent normaux, peuvent être secs et cassants; par contre, dans l'Ichtyose fœtale, les phanères poussent, en général, avec une grande rapidité alors même que les poils sont souvent rares et les cheveux clairsemés. Mais ces règles souffrent de nombreuses exceptions.

Au point de vue anatomo-pathologique, les deux affections sont différentes. D'après M. Darier, les lésions de l'Ichtyose fœtale peuvent s'observer dans les formes graves de l'Ichtyose vulgaire; mais les modifications dans la répartition de la graisse qui a, dans le derme, une localisation extraordinaire, est très diminuée dans l'épiderme, donnent aux altérations anatomiques de l'Ichtyose fœtale un cachet spécial.

Au point de vue évolutif, les deux Ichtyoses sont, dans les formes typiques, bien différentes l'une de l'autre. Tandis que l'Ichtyose fœtale est pleinement constituée à la naissance et généralement incompatible avec la vie, l'Ichtyose vulgaire se développe petit à petit; elle ne débute, ou au moins, ne devient apparente que du deuxième au vingt-quatrième mois de la vie extra-utérine et se prolonge pendant toute l'existence. Certains cas, cependant, semblent échapper à cette règle générale. Quelquefois, l'Ichtyose fœtale n'existe pas à la naissance, ces cas sont d'une extrême rareté; ce qui est plus fréquent, c'est de voir l'Ichtyose fœtale devenir plus nette au bout de quelques jours.

Avec le pronostic, nous arrivons à la question de survie. Un enfant atteint d'Ichtyose fœtale peut-il vivre? Non, répondent Hébra et beaucoup d'autres auteurs. Ces auteurs ont raison lorsqu'on a affaire à des cas extrêmes d'Ichtyose fœtale, mais, lorsque nous nous trouvons en présence d'une forme atténuée, comme dans le cas de MM. Thibierge, Hallopeau, etc., il n'y a pas de raison pour que l'enfant meure; aucune fonction essentielle n'est entravée par la lésion cutanée. Il s'agit, pourtant, de l'Ichtyose fœtale, et la survie est parfaitement possible, même la maladie, dans les formes légères est susceptible d'amélioration.

Dans nos observations, nous trouvons 7 cas de survie de l'Ichtyose fœtale sur 14 observés, mais tous les auteurs sont d'accord que la mortalité est bien plus élevée car, tous les cas d'Ichtyose fœtale grave n'ont pas pu être diagnostiqués, soit par le manque de temps, les enfants qui sont morts très vite, soit que le médecin n'a pas assisté à l'accouchement. Tandis que les cas légers de l'Ichtyose fœtale sont presque toujours diagnostiqués et publiés.

Lorsque le malade meurt, et le fait est à peu près constant dans les formes graves d'Ichtyose fœtale, la mort peut survenir par divers mécanismes. Tout d'abord la déformation de la bouche en empêchant l'enfant de têter, et parfois même de boire, amène très rapidement la mort par inanition, activée encore par les douleurs que provoquent, pour le malade, les mouvements qu'il cherche à exécuter.

D'autre part, les sillons, surtout lorsqu'ils sont à vif, forment d'excellents refuge pour tous les microbes,

aussi voit-on apparaître des suppurations sur diverses parties du corps. Ces foyers purulents dégagent une fétidité fade, très désagréable; et au bout de quelques jours, le malade meurt d'épuisement.

La survie est donc possible dans l'Ichtyose fœtale et le pronostic de la maladie est donc moins sombre. Pourtant, nous devons avouer que les cas de survie sont rares et que les sujets qui ont échappé à la mort restent faibles, soit physiquement, soit intellectuellement.



CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Dans les cas graves, la thérapeutique est complètement impuissante. On doit, néanmoins, tenir l'enfant dans un état de propreté absolue; on devra lui donner très souvent des bains *antiseptiques*, *sublimé*, *acide borique*, *acide phénique*, etc., de façon à ne pas permettre aux germes infectieux de pulluler dans les sillons. Dans les intervalles des bains, le corps tout entier sera enduit de graisse. On peut employer indifféremment tous les corps gras : les plus usités sont la glycérine et la vaseline. Il faut forcer le traitement sur les points les plus malades, principalement sur les lèvres, pour tâcher qu'elles prennent assez d'élasticité pour que l'enfant puisse têter, il faut alimenter l'enfant le plus possible, et, s'il survit, lui donner des fortifiants. On peut essayer le traitement

par l'extrait de la glande thyroïde, souvent on obtient de bons résultats.

Le traitement doit être suivi avec persévérance et ne doit pas être suspendu un seul jour, car ce temps suffirait pour permettre aux lésions de retrouver toute leur intensité.



OBSERVATIONS

OBSERVATIONS I (GASPARY. — RÉSUMÉ)

(*Uber Ichtyosis foetalis*)

Les deux enfants sont nés de parents jeunes, bien portants, mais mariés entre cousins, pas de maladies héréditaires à signaler.

Les deux enfants sont nés, l'un quatre semaines, l'autre six semaines avant terme.

Au moment de la naissance, la maladie présentait la même étendue et la même intensité que maintenant.

Observation A. — L'enfant âgé de dix-huit mois, paraît à peine en avoir six.

La peau est atteinte dans toute son étendue, atrophique, en général flasque.

Paupières en ectropion; conjonctives rouges, tuméfiées, cornée envahie par des taches leucomateuses.

Les deux lèvres, renversées en dehors, laissent voir la muqueuse rouge et tuméfiée.

La peau de la face est très amincie et adhère très étroitement aux os sous-jacents. Au premier abord elle paraît très rétractée, mais en réalité, elle forme des plis en plusieurs points, et, presque partout, elle est mobile. Elle est partout recouverte de petites squames; çà et là des squames plus volumineuses dont quelques-unes ont l'aspect du papier de soie. La peau des autres régions du corps présente les mêmes modifications, et, en général, à un degré plus prononcé.

La coloration est plus foncée qu'à l'état normal : la teinte varie

du jaune sale au brun jaune. Partout il existe des squames plus ou moins grandes, rudes au toucher.

Sur la nuque et sur les fesses, il n'y a pas de squames; sur le dos elles sont peu nombreuses. En beaucoup de points, abcès cutanés plus ou moins volumineux, d'autres, plus profonds, dûs au grattage.

Les membres sont en flexion plus ou moins prononcée, on peut pourtant les étendre assez facilement, mais en provoquant une légère douleur. Les doigts et les orteils ne sont pas sensiblement modifiés. Les ongles sont ternes, presque tous sont fortement convexes.

Des cils et des sourcils on ne retrouve que quelques traces.

Sur le cuir chevelu, après avoir détaché les squames, on trouve quelques rares poils follets.

Pas de symptômes de rachitisme mais muscles peu développés.

La peau est constamment sèche, sans transpiration.

Fonctions normales, sauf qu'il y a cécité et surdité presque complètes.

Observation B. — Enfant âgé de quatre ans, frère du précédent.

Les caractères ichtyosiques de la peau sont encore plus accusés que chez le premier sujet. Toutefois, chez celui-ci, les cornées ne sont que partiellement opaques et l'ouïe est assez bien conservée.

L'enfant ne marche pas, car, outre les mêmes contractions que dans le cas précédent, il a du côté gauche, un genu-valgum très prononcé.

Le traitement (bains et onctions huileuses) n'a donné aucun résultat.

OBSERVATION II (HALLOPEAU ET WATELET)

(Forme atténuée d'Ichyose fœtale)

Enfant né le 21 janvier 1892.

Vu un quart d'heure après sa naissance.

Tout son corps était alors recouvert comme d'une pellicule très blanche : on aurait dit qu'on l'avait saupoudré avec de la poudre de riz. Un quart d'heure après, cette cuticule se fendillait par places, surtout au niveau des plis naturels de la peau; puis elle se recroquevillait et tombait par lambeaux.

Partout l'épiderme semblait tendu; particulièrement au niveau de la bouche dont les contours avaient l'aspect parcheminé. Toute la

surface du corps présentait une coloration carminée : elle ressemblait à celle qu'aurait produite l'immersion dans un bain de teinture d'iode.

Le 23. — Coloration de la face moins vive.

Le 24. — La desquamation se faisait par places et l'épiderme paraissait particulièrement tendu au niveau des extrémités digitales qui étaient décolorées et rappelaient l'aspect du doigt mort.

Les membres étaient en permanence à demi fléchis, et il était impossible de les redresser à cause de la résistance de l'épiderme.

Le 25. — Nous constatons que la peau toute entière présente une coloration d'un rouge vif, presque scarlatiniforme. Elle n'est pas indurée et ne semble pas épaissie.

Son altération paraît porter exclusivement sur l'épiderme : il semble que le feuillet corné de cette membrane ne fasse plus corps avec les parties sous-jacentes, et ait partout tendance à s'en détacher. Déjà en différents points, particulièrement sur le devant du tronc, ainsi qu'au pourtour des orbites, il s'est craquelé et est devenu le siège des fissures au niveau desquelles le tissu sous-jacent est excorié superficiellement. En différentes régions, l'épiderme desquame en larges lambeaux assez épais.

Les surfaces ainsi mises à nu sont d'un rouge plus vif que les autres.

Les paupières supérieures sont renversées en ectropion et leur déformation s'accroît davantage quand l'enfant vient à pleurer.

Le 26. — L'épiderme se soulève et tend à se détacher en beaucoup de points, surtout au tronc. L'ectropion ne se produit plus lorsque l'enfant pleure.

Le 28. — L'épiderme a desquamé en larges plaques sur la plus grande partie du tronc, sur toute la face et sur une partie des cuisses.

Sur les parties desquamées de la face, on voit se former de nouvelles squames très fines et très petites. L'ectropion n'existe plus.

Le feuillet altéré de l'épiderme persiste encore sur la plus grande partie des membres. On ne saurait mieux faire, pour donner une idée exacte de son aspect, que de la comparer à une couche de collodion qu'on aurait appliquée sur la surface de la peau et qui se serait craquelée en divers points. En diverses régions, l'épiderme prend une teinte brunâtre tout à fait semblable à celle qu'il présente dans certaines brûlures ou lorsqu'il a séjourné un certain temps sur une table d'amphithéâtre.

Les doigts et les orteils sont fléchis et décolorés, comme sur le cadavre.

Les pavillons des oreilles sont aplatis. Leur bord est notablement épaissi.

On note au-dessus de l'ombilic, dans une région où la desquamation s'est produite, il y a déjà plusieurs jours, une fissure transversale encore exulcérée. L'épiderme est craquelé et fissuré au niveau des plis de flexion du poignet droit.

La rougeur du tégument est actuellement beaucoup moins vive que les premiers jours.

OBSERVATION III (MUNICH)

(Deux cas d'Ichtyose fœtale)

Observation A. — Garçon de quatre ans, dont toute la surface cutanée, à l'exception des mains (la paume), était recouverte de larges squames présentant l'aspect de l'Ichtyose nitide.

Il n'y avait qu'un seul point, sur la nuque, où la peau fut recouverte de squames plus petites comme dans l'Ichtyose vulgaire. Pas d'altération de la cornée. Parents jeunes. Pas de consanguinité ni de maladies de peau dans la famille.

Enfant venu à terme.

Les parents avaient tout d'abord attribué la maladie à une friction faite par erreur, au moment de la naissance, avec de l'huile phéniquée. La peau devint d'un rouge uniforme, et, peu de jours après se produisit une desquamation abondante.

Observation B. — Trois ans après, naissance, à huit mois, d'une fille chez laquelle on constate dès la naissance que la peau présentait les mêmes lésions que chez le premier enfant : peau rouge et tendre; quelques jours après, desquamation.

Munich vit cette fille le 20 janvier 1886. Elle était alors âgée de 9 mois. Mieux portante que son frère, elle présentait exactement le même aspect.

Il suffira de noter les points suivants; pour tout le reste la description est identique à celle de Gaspary : les coussinets graisseux font presque entièrement défaut.

Cuir chevelu entièrement recouvert de squames. Paupières en léger ectropion, entourées d'un liseré rouge. Nez petit. Lèvres renversées en dehors. Oreilles petites et rétractées.

Peau du dos traversée par des lignes pigmentées, foncées, qui, par leur entrecroisement forment des compartiments de un centimètre et demi.

Ni pustules, ni abcès. Sécrétion sudorale abondante.

OBSERVATION IV (JCHN CABOT)

(A case of Ichtyosis congenita with some unusual features)

L'enfant dont il s'agit est mort seize mois après sa naissance.

Il était né à sept mois d'une mère bien portante ayant eu deux couches antérieures normales. Les deux enfants sont bien portants et sont âgés respectivement de cinq et de sept ans.

L'accouchement prématuré semble avoir été dû à une hydramnios très accusée.

L'enfant, dès sa naissance, était porteur de malformations nombreuses : rougeur et atrésie des paupières, ectropion, imperforation des narines.

A noter également l'absence totale du vernix caseosa, l'absence des cheveux. La peau du visage était dure, mince, de couleur mate, craquelée aux commissures, ridée et sèche.

L'enfant, d'abord considéré comme perdu, prenant mal le sein, nourri à la cuillère, parut, au bout de quelques jours, en meilleure santé. Puis la desquamation écailleuse du tégument devint intense.

Les phénomènes généraux, de la diarrhée, de la fièvre, survinrent. L'enfant mourut au bout de seize mois avec des symptômes de bronchite et d'infection généralisée, deux mois après son entrée à l'hôpital.

OBSERVATION V (KYBER. — RÉSUMÉ)

*(Eine untersuchung über das universale diffuse congenitale.
Keratome des menschlichen Haut)*

Fœtus venu à 7 mois et demi; atteint d'Ichtyose ou plus exactement de Kératome généralisé, diffus, caractérisé par une néoformation énorme de la couche épidermique, tout à fait analogue à la prolifération graisseuse décrite sous le nom de lipôme diffus.

Parents bien portants, sans tare héréditaire. Premier né, grossesse et accouchement normaux. Le tégument normal est remplacé par une cuirasse blanche de consistance cornée, présentant en différents points des raies de coloration rougeâtre, molles, et des fissures qu'augmentaient encore les mouvements du tronc et des membres.

La mort est survenue trente-six heures après la naissance.

Examen histologique : Hypertrophie énorme de la couche de Malpighi.

Production sur toute la surface cutanée d'une membrane cornée, épaisse, hypertrophie également des prolongements épithéliaux interpapillaires et des glandes sudoripares. Cellules épithéliales du follicule pileux plus nombreuses; gaines internes des poils plus ou moins kératinisées.

Atrophie des poils et des glandes sébacées.

Les organes internes et le squelette osseux, sauf les mains et les pieds, sont normaux.

Le processus morbide a dû se produire avant le quatrième mois de la grossesse, ainsi que semblent l'indiquer la disposition des poils sur les points déchirés, celles des glandes sudoripares à la paume des mains et à la plante des pieds, l'extension des fissures à la tête.

OBSERVATION VI

(A case of intra-uterine ichthyosis)

Par R. SMITH

Antécédents héréditaires. — Le père jouit d'une bonne santé. Il y a dix ans, il eut un chancroïde qui ne laissa de taches ni sur la peau, ni sur les muqueuses.

La mère a également une bonne santé : elle est blonde et de tempérament extrêmement nerveux.

Ni l'un ni l'autre n'ont, dans leur famille, des cas de xérodermie.

Ils ont déjà eu deux enfants qui, ni l'un ni l'autre, ne présentent de traces de l'affection paternelle. L'aîné a un *nævus*.

Au deuxième mois de sa grossesse, la mère a été effrayée par un chien. Elle s'est évanouie. Elle a été très frappée par cette idée fixe que son enfant aurait une malformation, idée dont rien ne pouvait la détourner. En même temps, elle souffrit de vomis-

sements violents dûs à la présence d'ascarides lombricoïdes qui disparurent après l'administration de sautonine et de toniques.

A partir du quatrième mois, le ventre prit un développement excessif. Trois semaines avant l'époque de l'accouchement, elle a commencé à perdre les eaux.

Les premiers cris que poussa l'enfant furent d'un timbre extraordinaire dû, très probablement, aux modifications de forme et de flexibilité des lèvres. Il vécut trois jours pendant lesquels il ne fit que pousser des cris très forts. Il buvait avidement tout ce qu'on lui donnait, mais ne pouvait dormir.

Son aspect était repoussant. On voyait, commençant sur le front pour s'étendre sur la tête et sur le dos, une rangée d'épines de forme triangulaire et dont les dimensions variaient de $\frac{3}{4}$ de pouce à un pouce. Les épines, qui n'avaient rien d'humain, ressemblaient tout à fait à celles que l'on observe sur le dos d'un jeune alligator. Leur couleur était gris foncé et leur consistance aussi dure que celle de la corne.

Le reste de la tête, le corps et les membres étaient complètement recouverts d'écailles blanches, séparées les unes des autres par des fissures dont la profondeur variait de deux à quatre lignes, les plus profondes se rencontrant sur le sommet de la tête et du côté de la flexion des jointures; celles de la tête étaient si larges qu'elles pouvaient être prises pour des sutures, mais elles étaient trop nombreuses et trop rectilignes pour cela.

Sauf l'état anormal de ses téguments, l'enfant était bien proportionné, ce qui indiquait que, pendant la vie intra-utérine, la nutrition s'était faite normalement.

Les paupières avaient un quart de pouce d'épaisseur et étaient largement ouvertes. L'orbite semblait rempli par une tumeur fongueuse; mais derrière elle, on trouvait le globe oculaire bien conformé.

Le nez n'était représenté que par une pile d'écailles disposées sans ordre, les unes à côté des autres, avec une petite ouverture à la place des narines. La bouche n'était qu'une large ouverture sans commissures marquées et, lorsque l'enfant criait, ce qui représentait les lèvres se retournait en dehors et ne laissait voir qu'un trou profond, de forme circulaire et de coloration rouge chair. Les oreilles étaient petites et plates.

Au niveau des jointures, les écailles étaient si épaisses du côté de la flexion que, lorsque ces écailles furent sèches, il fut impossible à l'enfant de faire remuer ses articulations. Les mains ressemblaient aux serres d'un aigle, les doigts, de même que les orteils, étaient recouverts d'une griffe osseuse.

Le penis était le seul organe d'apparence à peu près normale que présentât l'enfant : la peau qui le recouvrait paraissait normale. L'enfant urinait souvent. Les fonctions intestinales étaient normales.

Placenta normal sous tous les rapports, composition et structure : pas de dépôt calcaire du côté maternel. Pas de nœud du cordon ni d'autres obstacles à la circulation.

OBSERVATION VII (RÉSUMÉ)

*(Ichtyose fœtale. — Rapport d'un cas avec sclérose
de la glande thyroïde)*

Par B. MOORE et L. WARFIELD

Aucune maladie de la peau ; pas de mariage consanguin à relever dans les antécédents du père et de la mère qui ont toujours joui d'une bonne santé.

Première grossesse, normale, mais accouchement prématuré au septième mois, enfant mort.

Les dernières règles datent du 10 au 13 décembre 1904.

L'enfant naquit le 11 août au soir. Rien d'anormal du côté des membranes, du cordon et du placenta.

L'enfant, un garçon, long de 45 centimètres, pesant 2.240 gr., cria vigoureusement en naissant. Il présentait un aspect hideux et repoussant.

Les téguments étaient constitués par des plaques irrégulières de peau très épaisse (1 à 3 millimètres) et de couleur ivoire, séparées par des crevasses de couleur pourpre. Les plaques les plus grandes se voyaient sur le dos, elles étaient plus petites au niveau de la poitrine ; sur plusieurs points, autour des grandes articulations en particulier, les crevasses étaient saignantes. La peau du crâne était très épaisse, surtout au-dessus du front, produisant un ectropion marqué de la paupière supérieure. La bouche, largement fendue, restait béante ; au coin des lèvres existaient des crevasses pareilles à des rhagades syphilitiques. Le nez, très rudimentaire, était représenté par un large renflement percé d'orifices.

Des oreilles, il existait à peine une trace et à leur niveau se trouvaient de profondes crevasses.

Les muqueuses bucale et linguale paraissaient normales. Les conjonctives étaient très éversées et les yeux sains.

Le gland était découvert; la peau du pénis et du périnée épaissie.

Les mains et les pieds étaient déformés; les doigts et les orteils rudimentaires et mous.

L'enfant eut jusqu'à sa mort, le 14 août au soir.

Pendant le temps qu'il vécut, il but avidement de l'eau et du lait de femme. Il remuait les jambes et les bras, pouvait tourner la tête; les mouvements des doigts et de succion étaient impossibles.

Toutes les fonctions du corps furent normales jusqu'au moment de sa mort. La peau était pâteuse, mollassée et froide. La température au-dessous de la normale.

Autopsie. — Diagnostic anatomique. Ichtyose fœtale. Hypertrophie de la peau (couche cornée) qui est dure comme du cuir. Atrophie du thymus et de la glande thyroïde. Congestion générale de tous les organes, y compris le cerveau. Foie gras.

L'examen histologique ne montre rien de particulier dans les organes, sauf le thymus et la glande thyroïde. Il y a atrophie des éléments glandulaires du thymus étouffés au milieu de bandes de tissu fibreux très hypertrophié.

Corps thyroïde. — On découvre dans la glande thyroïde des lésions extrêmement intéressantes. Au petit grossissement, on voit des amas cellulaires séparés par de larges bandes de tissu fibreux. Pas de vacuoles typiques, mais, de-ci de-là, des cavités très irrégulières, renfermant des cellules et une substance granuleuse qui n'a que fort peu de ressemblance avec la substance colloïde normale.

Deux sortes de cellules tapissent la paroi vacuolaire. Les unes, les plus nombreuses, sont allongées et présentent à leur base un petit noyau rond, foncé : les autres sont larges, avec un gros noyau vésiculeux. En plusieurs points, ces cellules paraissent avoir subi une dégénérescence partielle. Quant à la substance qui est renfermée dans les alvéoles, elle est granuleuse et ne présente pas la couleur homogène de la substance colloïde normale. On ne peut pas dire que les cellules qui tapissent la paroi alvéolaire forment une véritable membrane recouvrante. Elles sont disposées de façon discontinue et, dans leur intervalle, le tissu conjonctif envoie de véritables digitations qui donnent à ces pseudo-vacuoles des formes très bizarres.

Le tissu conjonctif, très hypertrophié, présente à la fois de la dégénérescence hyaline et des éléments néoformés. C'est cette hypertrophie du tissu fibreux qui cause l'atrophie de la glande.

Les vaisseaux sont distendus et gorgés de sang; on constate

même en plusieurs points des hémorragies résultant sans doute de la rupture de quelque vaisseau. La couche moyenne et l'adventice sont épaissies, mais il n'y a pas de calcification, ni d'athérome.

OBSERVATION VIII (FIRMIN. — RÉSUMÉ)

(Thèse contribution à l'étude de l'Ichtyose fœtale)

Théodule B..., âgé de 18 ans, ouvrier tabletier.

Antécédents héréditaires. — Père âgé de 62 ans, actuellement assez bien portant. N'a pas eu de maladie vénérienne.

Mère âgée de 60 ans. Est atteinte de psoriasis absolument net et constaté. Actuellement localisée surtout aux genoux.

Première grossesse. — Accouchement à terme d'un enfant mort et macéré. La mort remontait à un certain temps avant l'accouchement.

Deuxième grossesse. — Accouchement à terme d'un enfant mort qui n'avait qu'une jambe et présentait une tête énorme. Pas de bras.

Troisième grossesse. — Accouchement à 7 mois d'une fille bien conformée qui a vécu 13 jours.

Quatrième grossesse. — Accouchement à 7 mois et demi d'un enfant bien conformé qui a vécu 10 mois. Il est mort d'une fluxion de poitrine.

Cinquième grossesse. — Accouchement à terme d'un enfant bien portant, actuellement âgé de 32 ans. Présente aux avant-bras un très léger degré de xérodermie.

Sixième grossesse. — Accouchement à 7 mois et demi. A la naissance, la peau avait l'aspect luisant sur tout le corps. Les paupières, retournées, grosses, ne pouvaient supporter le jour.

On avait toujours dit qu'il ne vivrait pas.

Vers cinq ou six semaines, la peau est devenue écailleuse sur tout le corps.

Les yeux ont commencé à se refermer un peu vers l'âge de 5 ou 6 ans. L'enfant dormait les yeux ouverts.

Cette grossesse a été normale.

La mère déclare que son mari était son cousin-germain. La parenté est la suivante : la mère du père était la sœur du père de la mère.

Antécédents personnels. — La peau était aussi malade dans le jeune âge qu'elle est aujourd'hui.

Le malade a été bien portant.

La taille est de 1 m. 62.

Les membres sont bien proportionnés; les masses musculaires assez fermes. Il paraît suffisamment intelligent.

Face. — Le faciès rappelle celui d'un sclérodermique. L'ensemble du visage est petit. Les cheveux présentent à leur base des squames épaissies et de coloration gris sale. Le front présente des rides transversales dans l'intervalle desquelles sont les squames peu épaissies, se soulevant par leurs bords et simulant des placards de crasse. Le malade présente de l'ectropion de la paupière inférieure surtout à droite. Les yeux sont larmoyants. Les sourcils manquent à la partie externe et sont réduits à quelques poils dans les deux tiers internes. Les cils sont peu abondants. Le nez, légèrement retroussé, semble enduit d'une mince couche de collodion qui commencerait à se craqueler. Les oreilles sont mal conformées. Leur lobule est adhérent et très réduit; le bourrelet très épais, la fossette scaptoïde est peu marquée et limitée par des bords épaissis. Elles sont recouvertes également de squames grisâtres adhérentes par un de leurs bords.

Sur les joues, on trouve des squames minces de la largeur du pouce, d'aspect grasseux, fendillées et disposées en forme de rayons autour de la bouche; sans ordre appréciable sur les autres parties. La peau, pincée entre deux doigts, a perdu son élasticité sur tout le visage.

Cou. — La face antéro-latérale du cou présente des fissures perpendiculaires à la direction du sterno-mastoïdien. Elles sont croisées elles-mêmes par des sillons moins profonds ayant une obliquité en sens inverse. Dans les mailles ainsi délimitées à grand axe vertical on trouve des squames blanches épaisses de la surface de l'ongle. Au repos, les tissus sous-jacents forment de fins ourlets qui bordent les squames. Par les mouvements de flexion et d'extension on détermine une imbrication de celles-ci les unes sur les autres. L'aspect de ces parties rappelle la disposition des ardoises d'un toit à pans presque verticaux. A la partie postérieure du cou, ces squames sont beaucoup plus épaisses et ont quatre et cinq millimètres d'épaisseur. Elles sont de coloration noirâtre, assez adhérentes et nettement séparées les unes des autres. Elles égalent à peu près les dimensions de pièces de 0,50 et de 0,20 centimes.

Tronc. — A la face antérieure de l'aisselle et du moignon de l'épaule, les lésions présentent un aspect caractéristique. Leur

configuration rappelle celle de ces stores de fenêtres formés de baguettes de bois ou de junc, très minces, juxtaposées et reliées les unes aux autres. Des sillons parallèles au contour du moignon de l'épaule, recouvrant celui-ci et la paroi antérieure de l'aisselle, séparent des squames cylindriques contiguës.

On note une hyperkératose sous-axillaire très développée. Les squames sont très foncées.

Sur le thorax, partie antérieure, la peau forme des plis à peu près verticaux qui sont entrecoupés par des sillons transversaux plus larges.

Sur la face antérieure de l'abdomen, les sillons transversaux prédominent avec les fissures verticales, ils forment un quadrillage rectangulaire, délimitant des squames qui se soulèvent par leurs bords. Les squames sont plus épaisses sur l'abdomen que sur le thorax. On a ici la figuration d'un carrelage assez irrégulier. Les écailles sont uniformément blanches et d'aspect granité.

Au niveau des fosses iliaques, les fissures délimitant les squames sont irrégulières. Elles sont hachées par des sillons plus fins se dirigeant dans tous les sens. Cette disposition rappelle celle d'une surface de glace qui aurait été brisée en ses points multiples et dont les traits de cassure s'entrecroiseraient sous des incidences diverses. Il est à noter que, dans certains points, les squames ne sont plus fixées que par une de leurs extrémités et flottent en quelque sorte à la surface de la peau.

Face postérieure. — Sur le dos, des sillons partent de l'espace interscapulaire et s'écartent en divergeant pour aboutir sur les parties latérales du tronc. Les lignes de chacun des côtés, partant d'un point commun situé sur la ligne médiane, forment un sinus ouvert en bas. Les sillons délimitent également des squames dont une partie des bords est largement détachée.

Dans la région qui s'étend du rebord des fausses-côtes aux fesses, on retrouve une disposition analogue à celle que présente la paroi abdominale antérieure.

Des sillons transverses et des hachures plus fines diversement orientées circonscrivent des squames de contours irréguliers. Ça et là on distingue les fins ourlets de coloration rougeâtre que forme le derme sous-jacent.

Région génitale. — Les poils du pubis sont assez abondants. La verge est segmentée en un certain nombre d'anneaux contigus dont la largeur est pour chacun de quatre ou cinq millimètres.

Le scrotum présente quelques rares poils et des squames grisâtres peu épaisses et disséminées. La région anale est presque indemne. Les testicules sont normaux.

Membres supérieurs. — Les bras sont sillonnés en tout sens par des fissures délimitant des squames blanchâtres de dimensions diverses.

Un peu au-dessus des plis des coudes, on voit une surface à fond rougeâtre, recouverte des squames pelliculaires; en ce point on avait appliqué un vésicatoire. Les plis de flexion du coude sont d'ailleurs à peu près respectés.

Les avant-bras offrent des lésions similaires à celles des bras.

A la face dorsale des mains, la peau est recouverte d'une mince couche de collodion.

Par place on remarque quelques solutions de continuité. La peau a perdu son élasticité et donne une sensation parcheminée.

A la face palmaire, la peau est lisse, brillante et rappelle les lésions de la kératodermie. Les mains sont le siège d'une transpiration prononcée sur la face palmaire des doigts, ce qui complète la ressemblance avec la kératodermie.

Mais nulle part on ne trouve de lésions pouvant faire préjuger l'existence de lésions glandulaires prononcées.

Les ongles sont lisses, arrondis.

La face palmaire des phalanges, outre son caractère hyperhydrosique signalé plus haut, présente des plis de flexion marqués par des sillons profonds et grisâtres. Le plus accentué est le pli metacarpo-phalangien.

Membres inférieurs. — Sur les cuisses, les lésions offrent l'aspect de la peau de crocodile. On y remarque de grandes squames de coloration jaunâtre, très foncée au centre, plus terne à la périphérie. A la partie interne des cuisses, elles sont complètement brunes. La ressemblance est frappante avec l'enveloppe d'un portefeuille en peau de saurien auquel on la compare.

Au niveau de la rotule, on retrouve l'aspect de store déjà signalé à la partie antérieure de l'aisselle. Toutefois, les squames cylindriques ne sont pas absolument transverses, mais ordonnées concentriquement par rapport à la rotule. Notons cependant qu'à la partie antéro-interne, la rotule gauche est à peu près indemne.

Dans le creux poplité, hyperkératose très notable et aussi intense que dans l'aisselle. Les squames, amoncelées les unes sur les autres, sont grisâtres.

Les jambes offrent le même aspect que les cuisses; cependant les squames sont plus larges et leur coloration est blanchâtre, sans teinte spéciale.

Dans le tiers inférieur, la configuration est différente: on retrouve l'aspect, comme à la face, d'une couche de collodion qui commencerait à s'effriter.

Les cous-de-pied offrent à peu près les mêmes altérations.

A la face plantaire, on note une hyperkératinisation très développée, surtout au point d'appui sur le sol.

Tous les viscères sont normaux.

OBSERVATION IX (HOUEL et ROBIN)

(Description d'un fœtus atteint d'Ichtyose congénitale)

Fœtus de 7 à 8 mois.

La peau est parcourue par de nombreux sillons qui présentent la plus grande similitude d'aspect avec des déchirures du tégument. Il semble que la peau, n'ayant pas subi un égal développement, les parties profondes ont dû se rompre et la peau présente la plus grande analogie avec la pellicule des pommes de terre cuites à l'eau. Dans certaines parties même, les bords des fissures épidermiques sont renversés en dehors avec tendance à s'enrouler.

Le nombre de ces fissures est considérable : elles occupent aussi bien le tronc que les membres ; pourtant, les membres inférieurs, au niveau de la jambe et du pied, en sont exemptes sauf, toutefois, du côté gauche, où il existe une fissure au niveau de la partie antérieure de l'articulation tibio-tarsienne. Les sillons n'ont rien de régulier quant à la direction qu'ils suivent. Au crâne, on en voit de verticaux, d'horizontaux et d'obliques. Au cou, au thorax et à l'abdomen, où ces sillons sont très nombreux à la partie antérieure tandis qu'ils sont rares à la partie postérieure, leur direction est plus régulière. En général, les fissures sont perpendiculaires à l'axe du corps, on n'en compte que trois qui soient verticales. Au niveau des articulations des poignets et des genoux, l'écartement des bords des fissures est très considérable.

La profondeur de ces sillons épidermiques varie d'un demi-millimètre à un millimètre. Le fond présente un aspect tantôt lisse, tantôt rugueux. L'écartement compris entre les bords des sillons est également variable : pour un des sillons verticaux du ventre l'écartement atteint un centimètre et demi, mais la moyenne est d'environ sept à huit millimètres.

Robin, qui a fait l'examen microscopique, a trouvé le derme normal dans toutes ses parties. L'épiderme, au niveau des sillons, présente une épaisseur moitié moins grande que celle de la peau d'un fœtus normal du même âge.

Dans les points intermédiaires aux sillons, au contraire, il est fortement épaissi et fait saillie.

Les papilles font à peu près défaut, comme sur la surface de vastes cicatrices récentes. Si elles existent, elles ne sont représentées que par de rares rugosités. Dans les points où l'épiderme est épaissi, les papilles sont bien développées et paraissent même hypertrophiées.

En résumé, au niveau des sillons il y a atrophie de l'épiderme et du corps papillaire; dans les points intermédiaires, il y a hypertrophie des deux éléments.

OBSERVATION X (RÉSUMÉ)

(Un cas d'Ichtyose congénitale avec absence du corps thyroïde)

Par WINFIELD VAN COTT

Parents sains, sans trace d'Ichtyose, ni chez eux, ni chez leurs ascendants; pas de syphilis.

La mère a été enceinte sept fois :

Première et deuxième grossesse, enfants nés à terme encore sains et vivants;

Troisième grossesse, avortement à six mois;

Quatrième grossesse, enfant né à terme, mort à un an, d'une maladie accidentelle;

Cinquième grossesse, accouchement à huit mois d'un enfant ichtyosique;

Sixième grossesse, enfant à terme, mort par suite de manœuvres obstétricales;

Septième grossesse, enfant ichtyosique.

Pendant la cinquième grossesse, la mère a eu de vives préoccupations et à la sixième, un vif choc moral.

Pendant tout le cours de la septième grossesse, elle fut très agitée et tourmentée de la crainte d'avoir un enfant malformé et, après son accouchement, son état mental était tel qu'il fallut la séparer de son enfant.

A sa naissance, l'enfant pesait quatre livres; squelette et musculature normaux; pas d'ongles aux pieds ni aux mains, les yeux se

ferment incomplètement; ectropion léger à droite, cuir chevelu couvert de cheveux normaux. Tout le corps est couvert d'un épais enduit sébacé, sous lequel la peau est rouge et luisante.

Quatre jours après la naissance, l'enfant était tout couvert de plaques épidermiques brunâtres, d'un demi-pouce à deux pouces de diamètre, d'un seizième à un dixième de pouce d'épaisseur, plus marquées du côté de l'extension, séparées par des fissures profondes atteignant le derme.

Malgré tous les soins et toutes les onctions, l'enfant mourut au bout de deux semaines et demie, d'inanition et de refroidissement.

A l'autopsie, on ne trouve pas d'autres anomalies viscérales que l'absence complète du corps thyroïde.

OBSERVATION XI (RÉSUMÉ)

Malade présentée par Thibierge et Legrain à la Société française
de Dermatologie, le 10 janvier 1921.

(*Ann. de Derm. et Syphil.*, Paris 1921, p. 289).

L. Mathilde, âgée de 14 ans.

Antécédents héréditaires. — Aucun.

Antécédents personnels. — Dès le premier jour de sa naissance la mère remarque que tout son corps était écailleux, même le visage. Il n'existait pas de rougeur généralisée, mais une teinte un peu rose des téguments au niveau du tronc. Elle fut élevée facilement, ne présentant aucune malformation buccale ou nasale. Les lésions atteignirent l'état actuel dès le premier mois de la vie et disparurent complètement à la suite d'une scarlatine. La peau resta très fine pendant une dizaine de mois puis l'hyperkératose réapparut progressivement.

Etat actuel. — Jeune fille réglée régulièrement depuis un an. Le développement physique est absolument normal sans aucune altération du squelette. L'intelligence est plutôt vive. Les lésions d'hyperkératose généralisée que nous allons décrire sont d'une symétrie à peu près absolue. Une ligne de démarcation très nette en forme de collier, passant en avant à trois travers de doigts au-dessous de l'articulation sterno-claviculaire, remontant sur les

épaules pour aboutir en arrière au niveau de la première dorsale, sépare nettement les lésions verruqueuses du tronc.

Face. — La face est la partie la moins atteinte de tout le corps, on n'y trouve aucune des fissures signalées dans des cas analogues; les paupières, les lèvres, les narines ne présentent aucune déformation. La physionomie est cependant un peu figée, la peau plus brillante, plus sèche qu'à l'état normal et l'ensemble rappelle l'aspect d'une sclérodémie légère. La peau du front est sèche, cette sécheresse est d'ailleurs plus marquée au niveau de la racine du nez et sur les paupières où il existe un quadrillage léger de la peau avec aspect brillant surtout net au niveau de la paupière supérieure. Les joues présentent un léger degré de xérodémie, à peine notable certains jours. La denture paraît normale. Les oreilles sont mal conformées, petites, collées à la tête, le bourrelet supérieur est aplati. Le lobule est adhérent et réduit. Les cheveux sont assez fournis, le cuir chevelu recouvert de squames grasses et épaisses.

Cou. — Le cou présente des lésions plus accentuées que celles de la face, tant sur la partie antérieure que sur les parties latérales, moins marquées à la partie postérieure. La peau du cou est sèche, finement quadrillée dans sa partie supérieure alors que dans sa partie inférieure des craquelures très nettes, dirigées de haut en bas, coupées par des lignes transversales moins marquées, isolent des surfaces rectangulaires où la peau sèche et brillante desquament légèrement. Cet aspect s'étend sur la partie toute supérieure du thorax et sur les épaules jusqu'au milieu du collier hyperkératosique et rugueux qui limite nettement en avant les lésions plus accentuées de la poitrine et en arrière, celles du dos.

Tronc. — Sur les seins, la peau est sillonnée de craquelures, recouverte de squames lamelleuses minces et blanchâtres, n'adhérant souvent que par une partie de leur surface et que l'ongle détache facilement. Dans la région inter mammaire et vers les aisselles la production cornée s'accroît et la peau prend un aspect rugueux.

Sur toute la partie antérieure de l'abdomen, de la limite inférieure des seins au pubis, la peau a l'aspect d'un quadrillage rectangulaire formé par des sillons transversaux très nets et des lignes verticales moins régulières. Ces sillons isolent de petits quadrilatères à grand axe transversal variant de 3 à 10 millimètres de largeur sur 3 à 4 millimètres de hauteur, recouverts de productions épidermiques épaisses, sèches, de coloration grisâtre et que l'ongle enlève assez difficilement. Au niveau de l'ombilic et à son pourtour, ces productions prennent l'aspect de véritables

verrucosités de forme cubique, de 3 à 4 millimètres d'épaisseur, de 2 millimètres de large environ, disposées en séries linéaires transversales. Elles ont une teinte plus foncée, brunâtre ou jaunâtre.

Les lésions du dos sont identiques à celles de l'abdomen, formées d'une série de petits quadrilatères juxtaposés les uns à côté des autres, selon une disposition variable suivant les régions. Dans la partie supérieure, ces productions cornées sont disposées suivant des lignes partant de l'espace interscapulaire et s'écartant en divergeant pour aboutir sur les parties latérales du tronc; au contraire, au niveau de la région lombaire elles ont une disposition transversale, analogue à celle de l'abdomen. Elles sont plus épaisses, plus foncées aux lombes et à la partie supérieure du dos, au niveau du collier déjà décrit, qu'à la partie moyenne où elles sont plus lamelleuses, plus friables et se détachent plus facilement.

Membres supérieurs. — A la face antérieure de l'aisselle et du moignon de l'épaule, les lésions présentent un aspect caractéristique. Ce sont de véritables verrucosités analogues à celles de la région péri-ombilicale, brunâtres, disposées en série linéaires, parallèles au contour du moignon de l'épaule. Dans l'aisselle même elles prennent l'aspect de productions papilliformes de coloration verdâtre, très adhérentes. Sur la face antérieure du bras, les lésions sont moins accentuées, des craquelures séparent des squames losangiques qui se détachent facilement. On retrouve quelques verrucosités au niveau de la face externe du bras. A la face postérieure, stries irrégulières séparant de petites surfaces polygonales recouvertes de squames n'adhérant qu'à leur centre. Les lésions prennent leur aspect maximum au niveau du pli du coude sur une étendue de quatre travers de doigt au-dessus et au-dessous du pli de flexion, sous forme de verrucosités disposées en séries linéaires parallèles à ce pli. Le pli de flexion lui-même est moins chargé de productions épidermiques que les régions immédiatement adjacentes. Sur la face antérieure de l'avant-bras, la peau est sèche, recouverte de quelques squames que l'ongle enlève facilement et parcourue par des craquelures. A la partie postérieure de l'avant-bras, la peau présente un aspect collodionné avec squames se détachant par leurs bords. Les mains, par contre, sont siège d'une transpiration abondante, constante, même en plein hiver. Les faces palmaires des troisième et quatrième doigts, la paume de la main, près de la racine des doigts au-dessous du pli du poignet, sont recouvertes d'un épaissement corné jaunâtre. Outre son caractère hyperhidrosique, la face palmaire des mains et des doigts présente des placards rouges, bordés d'une collerette épidermique, surtout nets

sur l'éminence thénar, le bord cubital de la main, l'index et le pouce. La face dorsale de la main est de teinte violacée, presque normale au toucher, avec quelques gerçures. Sur la face dorsale des doigts, quelques placards rouges avec colerette épidermique. Les ongles sont légèrement bombés, avec stries verticales; ils poussent très vite et la petite malade doit les couper deux ou trois fois par semaine.

Région génitale. — Les poils du pubis sont abondants.

Membres inférieurs. — Sur les fesses et la région postérieure de la cuisse l'aspect est tout autre. Des craquelures très nettes à direction irrégulière limitent de larges surfaces polygonales de peau brillante, sèche, avec desquamation lamelleuse rappelant typiquement la peau de crocodile.

Sur la face antérieure des cuisses on note, au contraire, un état verruqueux accentué au niveau de sa partie supérieure; au niveau de sa partie inférieure, la peau est sèche, craquelée et desquame légèrement. Quelques verrucosités au niveau du genou ainsi que dans le creux poplité, mais beaucoup moins accentuées qu'au pli du coude. Les jambes et le cou-de-pied offrent le même aspect que la partie inférieure de la cuisse.

Au niveau des pieds, la sudation est abondante, une véritable corne de coloration jaune ambrée occupe tous les points d'appui, c'est-à-dire tout le talon et toute la partie antérieure de la plante sur une étendue de trois travers de doigt environ, ainsi que la face plantaire du pouce.

Erythrodermie. — Jamais la mère n'a observé de rougeur de la peau. Ce n'est qu'à une observation attentive que l'on note une teinte à peine rosée sur la partie inférieure de l'abdomen et des flanes.

Muqueuses. — Absolument normales.

Viscères. — Rien à signaler, état général parfait.

Evolution. — Les lésions existaient dès la naissance, ont augmenté dans les premiers mois pour atteindre rapidement l'état actuel. Depuis, elles n'ont subi aucune modification, sauf après une scarlatine survenue à l'âge de 10 ans, à la suite de laquelle la peau avait repris un aspect normal qui dura huit mois. Elles sont cependant moins accentuées en été qu'en hiver.

OBSERVATION XII (INÉDITE)

(*Un cas d'Ichtyose fœtale*)

Observé par M. le Professeur FRUHINSOLTZ

(Publié avec SPILLMANN et MICHON à la *Soc. Der. de Nancy*, 1923)

Fille, née le 29 juin 1922, à 17 h. 45, en siège décomplété.

Poids : 2,240.

Placenta : 350.

Très peu de liquide amniotique.

L'enfant naît recouvert d'une épaisse couche blanc-jaunâtre ayant aspect d'enduit sébacé desséché et formant, en particulier sur la face, un véritable masque.

Cet enduit ayant été enlevé en partie par le bain et ayant achevé de tomber spontanément pendant la nuit, on constate, le 30 au matin, que sa chute laisse à découvert un épiderme luisant, lisse et sec au toucher. Cet épiderme est tendu sur la face et les extrémités, mais sur le tronc, il se plisse aux mouvements de l'enfant et on peut le pincer entre les doigts, on voit alors qu'il forme une enveloppe papyracée n'adhérant nullement aux assises sous-jacents des téguments, l'enfant se trouvant ainsi renfermé dans un sac, comparable à un sac de collodion, serré aux extrémités, plus lâche autour du tronc. Ce sac n'est pas continu, car il est largement fendu parallèlement aux plis inguinaux, il manque à la région sacrée, au pourtour de la bouche et il est sillonné de larges fissures irrégulières au niveau du cou. En tous ces points sont à découvert des surfaces dermiques rosées et suintantes au milieu desquelles subsistent çà et là des vestiges épidermiques flottants et aux bords desquelles le sac se recoquille en un large lambeau.

Sur le tronc, la peau a une coloration brun clair, comme après un léger badigeonnage; mais, à mesure qu'on se rapproche des extrémités, la teinte devient cyanotique.

D'autre part, aux mouvements actifs ou provoqués, la tension du sac épidermique inextensible devient telle, qu'au niveau des plis d'extension le derme se vide momentanément de sang et le tégument devient blanc.

Les orteils, très courts, forment des petits moignons bridés par le sac. Le développement des ongles, comme celui des cheveux, est normal.

Les oreilles sont appliquées contre le crâne et plissées, les paupières sont en ectropion, mais la bouche, dont le pourtour est libre d'épiderme, peut exécuter complètement son occlusion.

La langue et la muqueuse buccale sont normales.

Le cri est vigoureux; les mouvements s'exécutent bien, seuls ceux de flexion des doigts et des orteils sont très nettement limités.

Le lendemain matin, 1^{er} juillet, le sac porte de nombreuses fissures nouvelles, orientées parallèlement aux plis de flexion : aux genoux, aux coudes, autour des poignets, sur le tronc. Au bord de ces fissures, le sac se soulève en bloc, découvrant le derme qui laisse suinter une abondante sérosité.

On abrite les téguments sous des pansements antiseptiques, l'état généralement reste bon; mis au sein dans l'après-midi, l'enfant exécute les mouvements de succion; on l'alimente à la cuillère. Le lendemain l'état reste sensiblement stationnaire, malgré l'abondance du suintement dermique. L'enfant parvient à têter 20 grammes. La mort survient dans la nuit du 2 au 3, sans phénomène particulier.

La putréfaction est très rapide; dès le 3 au matin, l'épiderme commence à s'assouplir et l'ectropion disparaît.

Prélevant des fragments de téguments pour examen, nous constatons que le sac est absolument libre d'adhérence avec les portions sous-jacentes de la peau; mais, de sa face profonde, partent de fins prolongements coniques atteignant 2 à 4 millimètres de long et s'enfonçant dans les entonnoirs folliculaires d'où la plus imperceptible traction les retire.

COUPE HISTOLOGIQUE FAITE PAR M. MICHON

L'histologie montre que ce sac tégumentaire inextensible est uniquement constitué par les couches cornées considérablement épaissies : les canalicules livrant passage à l'excrétion sudorale y sont exceptionnellement nombreux et apparents. Quant aux autres assises de l'épiderme, clivées d'avec les couches cornées, elles sont caractérisées par l'absence de stratum granulosum, dont on ne retrouve que des débris à la surface du corps muqueux, lui-même abrasé et aminci. Le derme est épais, avec des papilles larges et irrégulières : les glandes sébacées sont rares et peu développées; à l'inverse, les glandes sudoripares forment un système très riche. En tant qu'altérations viscérales, recherchées tant microscopiquement, il n'existe qu'une congestion généralisée, avec dépôts d'hémosidérine, de la rate, du foie et du rein.



CONCLUSIONS

A l'heure actuelle nous ne pouvons pas donner des précisions nettes sur l'étiologie et l'anatomie-pathologique de l'Ichtyose fœtale.

Mais, malgré les difficultés et les contradictions que l'on rencontre à chaque pas dans l'étude de cette maladie, nous pouvons conclure que :

1° L'Ichtyose fœtale est une affection de la peau qui apparaît soit au moment de la naissance, soit peu de temps après cette époque;

2° L'Ichtyose fœtale n'a aucun rapport avec l'Ichtyose vraie, au point de vue histologique;

3° L'Ichtyose fœtale, dans les formes légères, est compatible avec la vie;

4° L'Ichtyose fœtale est une maladie congénitale, d'étiologie inconnue mais jamais héréditaire ou familiale.

Vu :

Nancy, le 23 Janvier 1924.

Le Président de la thèse,

FRUHNSHOLZ.

Vu :

Nancy, le 24 Janvier 1924.

Le Doyen,

SPIELMANN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Nancy, le 25 Janvier 1924.

Le Recteur de l'Académie,

C. H. ADAM.

Membre de l'Institut.

BIBLIOGRAPHIE

ALLAIN. — Contribution à l'étude d'Ichtyose congénitale. *Thèse*, Bordeaux, 1892.

BAR. — Moulage d'un Fœtus. *Ann. de Derm. et de Syph.*, 1892.

BROCQU (L.). — Diagnostic et traitement de l'Ichtyose. *J. de Méd. de Paris*, p. 551; *I. des Mal. cutan. et syph.*, p. 204, 1889.

BROCQU. — *Traité élémentaire de dermatologie pratique*, Paris, 1907.

BROCQU (L.). — Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermatrophie. *Ann. de Derm.*, 1902, p. 8.

BOWMAN (A.-S.). — Ichtyosis fœtalis mitior. *Med. I. Australia*, Sydney, 1918.

CASPARY. — Ueber Ichtyosis fœtalis. *Vrtljschr. f. Derm.*, p. 3, Vienne, 1886. —

COHN (W.). — Ueber ichtyosis atypica derm. central. *Berl.*, 1913-14.

CRAMER. — Sur l'Ichtyose congénitale et d'Hypothyroïde. *Rev. Méd. de la Suisse*, Genève, 1909, p. 326.

DARIER. — *Précis de Dermatologie*, 1909.

DAVIDSON (W.). — Case of ichtyosis. *Lond., and Edim. M. I.*, 1844.

ELLIOT (G.-T.). — Two cases of intra-uterine ichtyosis. *I. cutan. and gen. Urin. Dis. N.-York*, 1891.

FIRMIN (M.). — Contribution à l'étude de l'Ichtyose fœtale. *Thèse*, Paris, 1899.

FOURGS. — Contribution à l'étude de l'Ichtyose. *Thèse*, Bordeaux, 1892.

- FOURGS (A.). — Contribution à l'étude de l'Ichtyose, Paris, 1880.
- FOURNIER (Ed.). — Hérédo-syphilis et l'Ichtyose. *Soc. de Derm. et de Syph.*, 1899.
- FRUHINSHOLTZ, SPILLMANN, MICHON. — Un cas d'Ichtyose fœtale. Réunion dermatologique, Nancy, 1923. *Bull. de Dermat. et de Syph. de Paris*, 1923.
- GIDON. — Ich. généralisée congénitale. *Ann. Méd. de Caen*, 1878-79.
- GOLAY. — Sur l'Hyperkératose diffuse congénitale. *Ann. de Derm. et de Syph.*, Paris.
- GUILLERMIN. — Un cas d'Ichtyose fœtale. *Bull. Soc. d'Obst. et de Gynéc. de Paris*, 1920.
- HALLOPEAU. — Sur une forme atténuée de la maladie dite I. fœtale. *Ann. de Derm. et de Syph.*, p. 149, 1892.
- HALLOPEAU ET LEREDDE. — Traité pratique de Dermatologie, Paris, 1900.
- HARDY. — De l'Ichtyose. *Gaz. des Hôp.*, Paris, 1868.
- HARDY. — Traité des maladies de la peau, Paris, 1896.
- HOUEL. — Description d'un fœtus atteint d'I. congénitale, *Soc. Biol.*, 1852.
- HOUEL. — Fœtus atteint de l'I. congénitale. *Bull. de Soc. Anat. de Paris, Progr. méd.*, Paris, 1879.
- JEANSELME. — I. familiale. *Soc. de Derm. et de Syph.*, 1894.
- JORDAN (A.). — Ichtyosis congenita s. foetalis. *Dermat. Wechnchr. Leipz. u. Hamb.*, 1922, p. 585.
- KAPOSI. — Pathologie et traitement des maladies de la peau. (Trad. française, par E. BESNIER et DOYON).
- KOGERER. — Ichtyose congénitale. *Soc. de Méd. de Vienne*, 1885.
- LAILLIER (G.). — Considérations sur la nature et le trait. de l'Ichtyosis. *Ann. de Derm. et de Syph.*, Paris, 1863.
- LENGLET. — Vue d'ensemble sur quelques dermatoses congénitales et en particulier sur les érythrodermies congénitales avec hyper-épidermotrophie, de Videt-Brocqu. *Thèse*, Paris, 1902.
- LIBREICH. — *Di ichtyosi intra-uterina*, Sax., 1853.
- MARTINOTTI. — Sull. ittiosi fetale (presentazione Montesano). *Gior ital. de mal. ven.*, Milano, 1911.

MENEAU. — De l'Ichtyose fœtale dans ses rapports avec l'Ichtyose vulgaire. *Ann. de Derm. et Syph., Paris*, 1903.

MOURIGAND-WEILL. — Présentation d'un myxœdémateux atteint d'Ichtyose. *Lyon Méd.*, 1910, p. 288.

MULLER (H.). — Ichtyosis congenita. *Verhand. d. Phys. Med. Geselchapt. in Wur.*, 1850.

MUNNICH. — Deux cas d'I. fœtale Monetsh. f. praks. *Dermat.*, 1886. *Ann. de Derm. et Syph.*, p. 427, 1887.

NICOLAS. — *Lyon Médical*, 19 janvier 1908.

NORDMAN. — Ichtyose congénitale guérie par le traitement thyroïdien, *Loire Méd.*, St-Etienne, 1910.

RIEHL. — Ichtyosis fœtalis. *Klin. Wehnschr.*, Wien., 1918.

RIOU (P.). — De l'Ichtyose dans ses rapports avec les lésions du corps Thyroïde. *Thèse*, Lyon, 1907-08.

ROUX. — Ichtyose et corps thyroïde. *Ann. de Méd. et Chir. inf.*, Paris, 1910.

SCHAB. — Ichtyosis congenita, Munich, 1889.

SCHRAMLI (I.). — Ein Beitrag zur genisder Fisch schuppenkrank.

SIMPSON. — Intra-utérin Ichtyosis. *Obst. Mem. and contribut.*, 11, p. 378, Edimbourg, 1856.

SIMPSON (I.-Y.). — *Two cases of icht intra-uterina*, Ibid, 1884.

Schweitz. *Ztschr. f. Med. Chir. u. Geburtch*, Zurich, 1845.

SMITCH (W.-R.). — A case of intra-uterine Ichtyosis. *Amer. Y. obst.*, p. 458, New-York, 1880.

THIBIERGE. — Cas extraordinaire d'I. généralisée. *Ann. de Derm. et de Syph.*, p. 717. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et de Syph.*, p. 322, 1892.

THIBIERGE ET LEGRAIN (P.). — Sur l'Ichtyose fœtale. *Ann. de Derm. et Syph.*, Paris, 1921.

THIBIERGE. — Ichtyose fœtale. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1898.

THIBIERGE. — *Pratique dermatologique*, Paris, 1901.

THOMSON (A.-T.). — *Ichtyosis cycl. Pract. M.*, p. 589-591, Philad., 1845.

TOMMASOLLI (P.). — Sur l'Histopathologie et la Pathogénie de l'Ichtyose. Nouvelles études. *Ann. de Derm. et de Syph.*, p. 537, 1893.

UNGER (L.). — Ein Fall von ichtyosis congenita s. fœtalis. *Mitt. de Gesell. inn. Méd. u. Kindrh.*, in Wien, 1914, p. 239.

VINCIN (H.). — L'Ichtyose avec la dystrophie thyroïdienne héréditaire ou acquise. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1908, p. 588-594.

VON HÉBRA. — *Demonstration eines Falles von I. congenita*, 1887.

VON HÉBRA (H.). — Ub. Ich. congenita. *Monatsh. f. Prakt. Dermat.*, p. 296, Hambourg, 1883.

WEILL-MOURIQUAND. — Ichtyose et corps thyroïde. *Presse Méd.*, Paris, 1909, p. 121.

TABLE DES MATIERES

	Pages
AVANT-PROPOS	5
CHAPITRE PREMIER. — Définition	7
CHAPITRE II. — Historique	11
CHAPITRE III. — Symptômes	17
CHAPITRE IV. — Anatomie pathologique	25
CHAPITRE V. — Etiologie	31
CHAPITRE VI. — Diagnostic et Pronostic	35
CHAPITRE VII. — Traitement	41
OBSERVATIONS	43
CONCLUSIONS	65
BIBLIOGRAPHIE	67





